

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

Année 1968 - N° 25

TITRE DE LA THÈSE

Le cerclage de l'artère pulmonaire
dans les communications interventriculaires
mal tolérées du nourrisson.

THÈSE

présentée

à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de Lyon
et soutenue publiquement le 15 Février 1968
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine
par

Marc BOYER

né le 23 Janvier 1940

au PUY (Haute-Loire)

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

Année 1968 - N° 25

TITRE DE LA THÈSE

Le cerclage de l'artère pulmonaire
dans les communications interventriculaires
mal tolérées du nourrisson.

THÈSE

présentée

à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de Lyon
et soutenue publiquement le 15 Février 1968
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Marc BOYER

né le 23 Janvier 1940

au PUY (Haute-Loire)

TITRE DE LA THÈSE

Le cerclage de l'artère pulmonaire
dans les communications interventriculaires
mal tolérées du nourrisson.



THÈSE

présentée

à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de Lyon
et soutenue publiquement le 12 Février 1968
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Marc BOYER

né le 23 Janvier 1940
au PUY (Haute-Loire)

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen Honoraire :

M. H. HERMANN - Correspondant de l'Institut

Doyen :

M. J.F. CIER

Assesseurs :

M. M. LEVRAT
M. J. DORCHE

Conseiller Administratif :

M. H. PRUVOST

Professeurs Honoraires :

MM. TRILLAT, GARIN, GATE, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS,
GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET, POLLOSSON, ENSELME,
SARROUY, BANSSILLON, DECHAUME, LACROIX.

Professeurs :

MM. J. CIBERT	Clinique urologique
P. PONTUS	Physique biologique (détaché à Beyrouth)
M. CHAMBON	Chimie organique et toxicologie
F. PAUPERT-RAVAULT	Clinique médicale B.
R. FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires
P. CROIZAT	Clinique médicale C.
P. MALLET-GUY	Clinique chirurgicale A.
L. REVOL	Pharmacie galénique
H. PIGEAUD	Clinique obstétricale
J. BOURRET	Médecine du Travail
M. LEVRAT	Clinique médicale A.
R. SOHIER	Bactériologie, Virologie, Immunologie
G. NETIEN	Botanique et Cryptogamie
P. BERTRAND	Clinique chirurgicale C.
A. BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique
B. DREVON	Pharmacie chimique et Pharmacologie
L. ROCHE	Médecine légale et Déontologie
J. COUDERT	Parasitologie et Pathologie exotique

MM. P. MOUNIER-KUHN	Clinique d'Oto-Rhino-Laryngologie et d'Audiophonologie
L. PAUFIQUE	Clinique ophtalmologique
H. THIERS	Clinique de Dermatologie, Syphiligraphie et Allergologie
J. BRUN	Clinique de Pneumophtisiologie
J. CREYSSEL	Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique
M. DARGENT	Clinique carcinologique
M. BERGER (1)	Physique nucléaire appliquée à la Médecine
A. GUICHARD	Anatomie pathologique
P. GIRARD	Clinique Neuro-Psychiatrique et hygiène mentale
M. GIRARD	Clinique médicale D.
M. LATARJET	Anatomie
R. PEYCELON	Clinique chirurgicale B.
A. VACHON	Pathologie médicale
P. GALY	Physio-Pathologie des Voies Respiratoires
J. PAPILLON	Radiologie
M. JEUNE	Clinique Médicale Infantile & Hygiène Premier Age
A. GONIN	Thérapeutique
P. MONNET	Clinique Médicale Infantile B.
J. CHATONNET	Physiologie B.
P. GUINET	Clinique Endocrinologique
H. COLLET (1)	Chimie Générale et Pharmaceutique
A. TRILLAT	Clinique de Chirurgie Orthopédique
Ch. FREIDEL	Clinique Stomatologique
J. MARION	Clinique de Chirurgie et d'Orthopédie infantiles
J. DORCHE	Matière médicale et Législation pharmaceutique
L. MANSUY	Neurochirurgie
L. REVOL (1)	Hématologie
J. LECUIRE (1)	Neurochirurgie
H. LIARAS (1)	Clinique chirurgicale propédeutique
L. PERROT	Chimie
J.F. CIER	Physiologie A.
J. PERRIN	Thérapeutique Chirurgicale et Chirurgie Opératoire
P. GOINARD (1)	Clinique Thérap. chirurgicale & Chirurgie Expériment.
P. MICHAUD	Clinique de Chirurgie Cardiaque
M. PONT (1)	Séméio-médicale
J. TRAEGER	Clinique de néphrologie et maladies métaboliques
J. MATHIEU	Clinique Gynécologique
G. FAUCON	Biologie médicale et Pharmacodynamie
A. BERTOYE	Clinique des Maladies Infectieuses
G. VIGNON	Hydrologie Thérapeutique, Climatologie & Ecologie
A. CIER	Pharmacodynamie Sociale
L. COLOBERT	Chimie Biologique et Médicale
P. MAGNIN	Physiologie et Pathologie obstétricales
J. THIVOLET	Hygiène et Action sanitaire et sociale
M. PLAUCHU (1)	Séméio et médecine générale

(1) Professeurs à titre personnel.

MM. J. FRANCILLON	Séméiologie Chirurgicale
C. GIROD	Histologie et Embryologie
X...	Pathologie Chirurgicale
X...	Pathologie générale et expérimentale

Professeurs sans chaire :

MM. E. ROMAN	Parasitologie
J. FEROLDI	Anatomie pathologique
R. MORET	Physique biologique
L. ODDoux	Botanique et Cryptogamie
C. DESPIERRES	Médecine générale
J.P. GARIN	Parasitologie
F. TOLOT	Médecine du Travail
R. MALLEIN	Chimie analytique
E. PINET	Electro-Radiologie
D. COLOMB	Dermatologie
R. FRANCOIS	Pédiatrie
M. COLIN	Médecine légale
F. LARBRE	Pédiatrie
J. GRAS	Chimie biologique

Maîtres de Conférences Agrégés Titulaires :

MM. R. CREYSSEL	Chimie Biologique
J. GUYOTAT	Neuro-psychiatrie
J. DESCOTES	Chirurgie générale
M. JOUVET	Pathologie expérimentale
R. MORNEX	Médecine générale
J.O. PEYRIN	Physique biologique
M. TOMMASI	Anatomie pathologique
P. BUFFARD	Electro-Radiologie
E. LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique
Fr. de MOURGUES	Stomatologie
H. NAUSSAC	Maladies infectieuses
J. REBOUILLAT	Chirurgie générale
G. ROMAGNY	Pédiatrie
J.P. DELAHAYE	Médecine générale
R. DELEUZE	Anesthésiologie
M. GIRAUD	Electro-radiologie diagnostic et thérapeutique
A. MICHEL	Anesthésiologie
R. LAMBERT	Médecine générale
D. FRIES	Médecine générale
R. GILLY	Pédiatrie
J. ROBERT	Médecine générale
A. BOUCHET	Anatomie
M. BETHENOD	Pédiatrie
D. GERMAIN	Immunologie, sérologie, hématologie

MM. J.C. KALB	Pneumo-phtisiologie
J. SOUSTELLE	Chirurgie générale
J.J. VIALA	Médecine générale
P. VINCENT	Bactériologie, parasitologie, virologie,
J.A. BERTRAND	Chimie biologique
G. MARET	Chirurgie générale
J. VIALLIER-RAYNARD	Bactériologie
L.C. CHOLLAT	Electro-radiologie
J. FLEURETTE	Bactériologie
R. FLANDROIS	Physiologie
P. MOREL	Hématologie
H. TERMET	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
A. FREDERICH	Pharmacologie
M. DAUDET	Chirurgie infantile
J. BRUNE	Médecine générale et Thérapeutique
R. LOMBARD-PLATET	Chirurgie générale
M. BOUVIER	Rhumatologie
F. FREYCON	Pédiatrie
C. LAPRAS	Neuro-chirurgie
M. PELLET	Physiologie
J. DUQUESNEL	Electro-Radiologie
H. DEJOUR	Orthopédie et Traumatologie
G. MOULIN	Dermato-Vénérologie
M. PERRIN-FAYOLLE	Pneumo-phtisiologie
P. PALIARD	Médecine générale et Thérapeutique
A. MORGON	Oto-Rhino-Laryngologie
M. PAUPERT-RAVAULT	Ophthalmologie
J. MOTIN	Anesthésiologie
J. PASQUIER	Médecine générale et Thérapeutique
J.L. VAUZELLE	Anatomie pathologique
J.C. CZYBA	Histologie et Embryologie
M. CABANAC	Physiologie
R. TOURAINE	Pneumo-phtisiologie
A. BEL	Médecine générale et Thérapeutique
F. CHARVET	Gynécologie, Obstétrique
M. MAYER	Cancérologie
G. BRAILLON	Anatomie et Chirurgie générale
H. VILLIERS	Chirurgie générale
P. LOUISOT	Chimie biologique et Chimie Explorations Fonctionnelles
J. COURJON	Neuro-Psychiatrie
J. LAIR	Stomato
Mme PINET A.	Electro-Radiologie

Maîtres de Conférences Agrégés Stagiaires :

MM. J. FAVRE-GILLY	Hématologie
G. RIFFAT	Hygiène
M. ROLLET	Pharmacie galénique
C. BIZOLLON	Physique

- 5 -

Agrégés en Exercice :

MM. A. NOTER	Gynécologie obstétricale
M. DUMONT	Obstétrique
B. SCHOTT	Neuro-psychiatrie
M. DEVIC	Médecine générale
R. HUGONNIER	Ophtalmologie
G. ALLEGRE	Neuro-Chirurgie
A. GARDE	Médecine générale
R. FAYSSÉ	Orthopédie
J. GAILLARD	Oto-Rhino-Laryngologie
A. PERRIN	Médecine générale
J. NORMAND	Médecine générale
A. MOUNIER-KUHN	Chirurgie générale
J.L. CHASSARD	Electro-radiologie
R. GARMIER	Obstétrique
P. DUMAS	Stomatologie
J. SCHNEPP	Orthopédie
G. NOEL	Médecine générale.

Examineurs de la Thèse

- Président : Monsieur le Professeur MICHAUD

- Assesseurs : MM. MONNET

TERMET

DELAHAYE

A la mémoire de mon père,

A ma mère,

A ma femme,

A mes soeurs,

A mon beau-père,

A tous les miens.

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur P. MICHAUD.

Il nous a témoigné, au long de ce travail qu'il nous a inspiré, une confiance dont nous le remercions.

Son sens humain, son extrême délicatesse, la densité de ses connaissances ont soulevé notre admiration au cours du semestre que nous avons passé dans son Service.

Il a bien voulu nous faire l'honneur de présider le jury de notre thèse. Nous lui en témoignons une profonde gratitude.

A nos Juges,

Monsieur le Professeur P. MONNET.

Son enseignement à la Faculté avait suscité notre très vif intérêt.

En acceptant de faire partie du jury de notre thèse et de mettre à notre disposition les observations de son Service, il nous donne l'occasion de lui exprimer notre profond respect.

Monsieur le Professeur Agrégé H. TERMET.

Nous avons toujours apprécié sa bienveillance et son appui chaleureux.

Nous lui sommes reconnaissant de l'attention qu'il a bien voulu porter à ce travail en acceptant de faire partie de notre jury.

Monsieur le Professeur Agrégé J.P. DELAHAYE.

La clarté de son enseignement nous a considérablement aidé dans l'abord de la cardiologie.

Nous lui exprimons notre gratitude d'avoir bien voulu accepter d'être notre juge.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux :

Monsieur le Professeur H. NAUSSAC,

Monsieur le Professeur H. PIGEAUD,

Monsieur le Docteur J. BERARD,

Monsieur le Docteur CUILLERET,

Monsieur le Professeur P. MICHAUD,

Monsieur le Professeur P. MOUNIER-KUHN.

A Monsieur le Docteur R.N. VERNEY,

Il nous a guidé de ses conseils. Sa grande compétence, son amabilité, son extrême disponibilité, nous ont donné un exemple que nous n'oublierons pas au cours de notre carrière.

Qu'il soit assuré de notre profonde reconnaissance et de notre entier dévouement.

A Monsieur le Médecin-Colonel GROSSETETE,

Médecin Chef de l'Hôpital Militaire d'Instruction Desgenettes.

A Monsieur le Médecin-Commandant GIROUD,

Chef de Service du Centre d'Assistance Respiratoire de l'Hôpital Militaire d'Instruction Desgenettes.

A Monsieur le Docteur P. COLSON,

A Monsieur le Docteur H. JARRICOT,

A Huguette et Philippe BEAUVIALA,

A Pierre BERTHET,

A tous mes amis,

A tous les membres du Service de Réanimation
de l'Hôpital Militaire d'Instruction Desgenettes.

I.

INTRODUCTION

Si, par rapport à l'ensemble des malformations cardiaques, le pourcentage des communications interventriculaires (CIV) est mal connu (5 à 20 % selon les statistiques), la plupart des auteurs les considèrent aujourd'hui comme étant l'une des plus fréquentes.

En outre, leur gravité est certaine. MARQUIS (réf. bibliog. 1) estime que la CIV est la malformation cardiaque la plus fréquemment mortelle avant l'âge de 3 ans ; pour MAC MAHON, la mortalité spontanée passe de 34 % durant les premiers mois à 61 % à la fin de la première année. KEITH, en 1958, dans une étude portant sur 111 cas (92 fournis par la littérature et 19 par l'Hospital for Sick Children) rapporte 38 % de décès la première année et 23 % dans les 4 années suivantes.

Pour MAXWELL & Coll., les chiffres de mortalité pour la première année atteignent 35 à 50 %, selon les auteurs. BOESEN & VENDEL (réf. bibliog. 2) constatent un pourcentage plus élevé encore : sur une série de 1.137 autopsies d'enfants morts avant l'âge de 4 ans, 75 % de décès avant 6 mois.

La fréquence et la gravité de cette évolution spontanée expliquent que, depuis très longtemps, de nombreux auteurs se soient penchés sur cette anomalie.

Les premiers, HOLMAN & BECK (réf. bibliog. 3), en 1924, rapportèrent l'effet bénéfique d'une sténose pulmonaire chez des animaux ayant subi au préalable une excision partielle du septum interventriculaire. Il s'agissait en fait de la reproduction expérimentale d'une CIV à "poumons protégés", tableau clinique dont, effectivement, la tolérance est bien meilleure.

Ce furent ensuite les travaux de GERBODE (réf. bibliog. 4), HUFNAGEL (5), CLATWORTHY (6), MULLER et DAMMAN (7).

De nombreuses années furent nécessaires pour que quelques auteurs envisagent, chez l'homme, de réduire l'hypertension pulmonaire par un rétrécissement de l'artère pulmonaire (CIVIN & EDWARDS, réf. bibliog. 8 - GOLDBERG, 9, ce dernier avec quelques réserves).

Les premiers essais furent faits par ABBOT, en 1950, puis par BLALOCK (réf. bibliog. 10).

C'est en 1951, sous le scalpel de MULLER & DAMMAN (11), que l'intervention connut son premier succès, sur un cas de ventricule unique. La technique employée consistait en une résection latérale partielle du tronc de l'artère pulmonaire et mise en place d'un cerclage par lacette large.

Cette méthode fut ensuite simplifiée par ALBERT et, actuellement, seul le cerclage reste utilisé.

Le cerclage de l'artère pulmonaire (appelé "Banding" par les auteurs anglo-saxons, terme soulignant l'utilisation d'une lacette large) consiste donc en la production d'une sténose chirurgicale partielle du tronc de l'artère pulmonaire, destinée à diminuer le débit pulmonaire et, pour certains auteurs (MULLER & DAMMAN, BRUINS, CORREA), à éviter une aggravation des lésions anatomiques artériolaires de l'hypertension pulmonaire.

II. // PHYSIOPATHOLOGIE DES CIV A GROS DEBIT DU NOURRISSON //

Au delà d'une certaine taille que SHEPERD estime à $1 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ de surface corporelle, les pressions des deux ventricules ont tendance à s'équilibrer spontanément ; le coeur fonctionne alors comme un ventricule unique, si bien que le sens et le volume du shunt ne sont plus conditionnés que par les résistances périphériques des deux circulations.

L'importance de la communication permet le passage d'une grande quantité de sang et la pression systolique du ventricule gauche se transmet au ventricule droit, réalisant ce que les auteurs américains ont appelé "Common ejectile force". Le débit pulmonaire s'accroît considérablement, d'autant plus que les résistances pulmonaires sont plus basses.

Cet hyperdébit pulmonaire entraîne une augmentation des retours veineux pulmonaires dans l'oreillette gauche, d'où une certaine stase plus ou moins marquée qui peut, dans certains cas, déterminer des accoups d'oedème pulmonaire.

Cette augmentation du débit vasculaire pulmonaire s'accompagne aussi d'une élévation de la pression pulmonaire, hypertension pulmonaire dite hypercinétique, selon le terme de WOOD.

Mais un autre facteur joue aussi un rôle important dans la genèse de cette hypertension : la résistance à l'écoulement dans le réseau pulmonaire.

Cette augmentation des résistances pulmonaires, qui peut être très importante, reste un problème encore mal connu.

De nombreux auteurs ont fait l'étude histologique de biopsies pulmonaires prélevées chez des nourrissons porteurs de CIV : STEWART & CRAWFORD (12), OLD & RUSSEL (13), CIVIN & EDWARDS (8), CHAMBERLAIN (14) ; ils ont mis en évidence l'existence d'altérations du lit vasculaire pulmonaire. Actuellement, ces lésions sont assez bien codifiées : il s'agit de modifications progressives des trois tuniques, en particulier l'intima et la média qui sont hyperplasiées.

HEATH & EDWARDS (15) considèrent cette progression structurale si stéréotypée qu'ils distinguent 6 stades :

- 1) Le premier est caractérisé par une hypertrophie de la media des artères et artérioles pulmonaires, sans atteinte de l'intima.
- 2) Dans le second, aux mêmes lésions s'associe une prolifération des cellules de l'intima.
- 3) Au stade 3, une franche fibrose de l'intima est combinée à l'hypertrophie de la media. Une dilatation vasculaire généralisée existe dans les cas sévères.
- 4) Dilatation vasculaire progressive généralisée au quatrième, avec obturation des artérioles par la fibrose de l'intima et la prolifération des fibres élastiques. Apparition de lésions plexiformes, à type de dilatation complexe, frappant les artérioles pulmonaires et les plus petites artères musculaires.
- 5) Au stade 5, aggravation des lésions qui prennent un aspect angioma-teux et extension aux veines. Il s'y associe une hémosidérose pulmo-naire.
- 6) Au stade 6 enfin, nécrose complète des artères.

Mais la cause elle-même de ces lésions reste imprécise pour de nombreux au-teurs.

Actuellement, la plupart d'entre eux semblent admettre un mécanisme "post-capillaire". L'arrivée massive de sang dans l'oreillette gauche entraîne une augmentation des pressions auriculaires gauches qui, par un mécanisme réflexe, provoque une vasoconstriction artériolaire, d'abord fonctionnelle, puis organique, responsable de l'augmentation des pressions dans l'artère pulmonaire.

Un argument expérimental en faveur de cette hypothèse est fourni par MULLER & DAMMAN (16) qui, chez des chiens, ont pratiqué de larges anastomoses entre la circulation pulmonaire et systémique, en créant une fistule aorto-pulmo-naire gauche. Lorsque la communication était très importante, il apparaissait très rapidement une décompensation cardiaque gauche. Dans le poumon droit, demeuré intact, il fut possible de découvrir des lésions intimes typiques d'une hypertension pulmonaire, qui semblaient d'autant plus importantes que la décompensation gauche avait été plus marquée.

Une compréhension globale de l'hémodynamique des CIV du nourrisson n'est possible que si l'on se rappelle l'évolution habituelle qui, selon certains, aboutit à une véritable maturation progressive des artérioles pulmonaires.

Très élevées pendant la vie foetale, les résistances pulmonaires chutent brusquement à la naissance tout en restant encore, dans les premiers jours de la vie, à des valeurs proches de la résistance vasculaire systémique. Cette résistance élevée est due à l'hypertrophie de la media.

Puis, peu à peu, les artérioles pulmonaires subissent une involution qui augmente leur lumière aux dépens de leur paroi.

Accéléré durant les deux premiers mois de la vie, ce processus semble s'achever vers la quatrième année. La résistance vasculaire diminue donc au cours des premiers mois de la vie.

LUCAS (17) suggère trois évolutions possibles :

- a) L'involution se fait normalement. Dans ce cas, le débit pulmonaire devient de plus en plus important à mesure que les résistances diminuent au niveau de la petite circulation ; le coeur gauche risque d'évoluer vers la défaillance.
- b) L'involution ne se fait que très lentement. Le coeur gauche est protégé par la persistance du type foetal. Le débit pulmonaire augmente très lentement. Il semble que, dans ce cas, la plupart des auteurs admettent qu'il ne se développera pas ultérieurement de résistances pulmonaires élevées.
- c) Parfois, cette involution ne se ferait pas. Le shunt est alors faible ou bi-directionnel. Cette évolution serait rarement rencontrée selon VLIERS & BRUINS (18).

-0-

Les conclusions tirées de l'étude de cathétérismes sériés pendant la première année de la vie sont bien souvent discordantes.

LYNFIELD (19 et 20), DOWNING (21), NADAS (22), HOWITT (23), GASUL (24),

WALKER (25) estiment que l'évolution se fait très rarement vers l'augmentation des résistances pulmonaires.

D'autres auteurs ont un avis opposé : KAY (26), AULD (27), WEIDMAN (28), LUCAS (29), LILLEHEI (30), BROTHMAN (31).

L'évolution hémodynamique de la CIV du nourrisson reste encore obscure en bien des points, ce qui rend difficile la date optimum de l'indication opératoire qui, en tout état de cause, ne saurait être posée dans les premiers mois de la vie à un moment où l'équilibre hémodynamique est en pleine évolution.

Il faut aussi tenir compte d'évolutions hémodynamiques possibles : la diminution relative de la CIV par rapport à l'augmentation de volume du coeur, la constitution d'une sténose infundibulaire, la fermeture spontanée de la CIV enfin (32 - 33 - 34 - 35).

III. INDICATIONS OPERATOIRES ARGUMENTS CLINIQUES ET HEMODYNAMIQUES

Il ressort clairement de l'étude physiopathologique qui précède que les indications opératoires ne peuvent être envisagées que dans les CIV à gros débit et en insuffisance cardiaque.

Ceci élimine les CIV de petit calibre sans retentissement hémodynamique, dites "maladie de ROGER".

1) ARGUMENTS CLINIQUES

Dès le premier coup d'oeil, on est frappé par l'aspect chétif, misérable de ces petits malades. La dénutrition est d'autant plus impressionnante que la taille de ces nourrissons est normale. Certains cas confinent à l'état décrit par MARFAN comme une "athrepsie".

Cette hypotrophie, toujours marquée, devient de plus en plus évidente, comme le traduisent les courbes de croissance pondérale qui montrent une déviation marquée par rapport aux courbes normales de croissance - variations traduites en + Σ ou - Σ dans les courbes françaises ou, ce qui revient au même, en "percentiles" (courbes représentant le pourcentage d'enfants normaux par rapport à l'ensemble d'une population, suivant les auteurs anglo-saxons).

Tous nos opérés avaient des courbes s'inscrivant nettement au-dessous du 3ème "percentile". Chez certains d'entre eux, la prise pondérale était inférieure à 1 kg au cours des cinq premiers mois de la vie. A 11 mois, l'un d'eux dont le poids à la naissance dépassait 3 kg, pesait à peine 5,500 kg !

Les raisons exactes d'une telle hypotrophie sont d'appréciation difficile car de nombreux facteurs intercurrents entrent en cause :

- a.- Difficultés alimentaires (enfants polypnéiques incapables de terminer leur biberon).
- b.- Surinfections fréquentes : pneumopathies, etc..
- c.- vomissements et anorexie.

d.- Il semble néanmoins que, malgré la correction que l'on peut apporter à ces troubles, il persiste une relation étroite et directe entre l'hypotrophie et l'intensité du shunt qui entraîne une diminution considérable du débit systémique.

L'aspect même de ces nourrissons est souvent évocateur. Le teint est pâle, grisâtre, mais non cyanique. Une discrète cyanose périphérique peut cependant se voir au cours des épisodes pulmonaires aigus.

Le thorax de DAVIES, déformation donnant au thorax une forme en carène, est particulièrement fréquent. Il s'agit d'une saillie thoracique, haut située, associée à une dépression costale profonde et bilatérale dans les régions sous-mammaires. Cette déformation est encore accentuée par la présence d'un tirage diaphragmatique.

La polypnée participe à la fois d'un facteur ventilatoire et de l'insuffisance cardiaque :

- L'hépatomégalie est souvent nette, mais moins objectivement chiffrable en centimètres par rapport au rebord des fausses côtes que chez l'adulte.
- Les oedèmes peuvent exister sans être cliniquement évidents chez le nourrisson autrement que par une prise de poids insolite et sans rapport avec l'alimentation.
- Le shunt est par lui-même cause de tachycardie en dehors de tous signes d'insuffisance cardiaque.

Celle-ci est donc d'interprétation difficile. Aussi semble-t-il que le meilleur critère de l'insuffisance cardiaque reste encore la réponse au traitement digitalique. Encore faut-il ajouter que l'amélioration, due à l'augmentation de la force contractile du muscle cardiaque, ne peut être spectaculaire, du fait de la persistance du shunt.

2) ARGUMENTS SEMEIOLOGIQUES

Dans les cas les plus nets, on note un frémissement systolique intense, parfois visible à jour frisant sous le gril costal, en raison de l'état de maigreur de l'enfant. A la palpation, ce frémissement est maximum dans la région sous-xyphoïdienne, immédiatement sous la paume de la main dans les cas de thorax en carène.

Le souffle est, dans ces cas, généralement intense (3 à 5/6), rude, bas situé au niveau du 4ème espace intercostal gauche, latérosternal, irradiant dans tout le thorax. Le plus souvent, holosystolique, il couvre en partie le 2ème bruit.

L'éclat ou le dédoublement du 2ème bruit au foyer pulmonaire sont particulièrement fréquents et témoins de l'hypertension pulmonaire.

Il existe parfois un roulement diastolique endapexien, correspondant à l'augmentation du remplissage du ventricule gauche. Sa constatation est particulièrement intéressante car sa présence signe un hyperdébit pulmonaire et l'existence de faibles résistances vasculaires pulmonaires.

Le phonocardiogramme est, selon certains auteurs, un intéressant appoint dans la précision séméiologique. Il précise la chronologie exacte du souffle : souffle en bande hémisystolique, fait de vibrations amples, d'intensité égale pendant toute la systole, de type "régurgitation".

Il confirme dans certains cas les bruits mésodiastoliques de remplissage ventriculaire, en principe témoin d'un hyperdébit pulmonaire. Dans d'autres cas, au contraire, souffle plus bref, n'atteignant pas le 2ème bruit qui, d'ailleurs, est noté comme augmenté d'intensité, ce qui serait, pour certains auteurs, en faveur d'un shunt peu important et de résistances vasculaires pulmonaires plus élevées.

L'examen radiologique met habituellement en évidence une dilatation cardiaque importante, intéressant les deux ventricules. L'artère pulmonaire et ses branches sont dilatées et expansives. L'hypervascularisation pulmonaire, constante, est franche. Sur la radiographie après baryte, la présence d'une empreinte auriculaire gauche témoigne en principe de l'hyperdébit pulmonaire dans l'oreillette.

Le tracé électrocardiographique est souvent celui d'une hypertrophie ventriculaire combinée : hypertrophie ventriculaire droite, signée par une image électrique de bloc de branche droit incomplet, associée à une image électrique dite de surcharge "diastolique" gauche.

Il est important de rechercher une surcharge ventriculaire gauche marquée chez les candidats éventuels à ce type d'intervention. Là encore, la forme du thorax et la position des électrodes peuvent rendre difficile son appréciation.

A l'inverse, l'apparition d'une hypertrophie ventriculaire droite prédominante semble un argument contre une indication opératoire de ce type ou, tout au moins, est-elle un élément de fâcheux pronostic. Mais avant d'admettre une hypertension pulmonaire fixée sur le seul tracé électrique, il faut aussi éliminer un rétrécissement infundibulaire marqué associé.

3) ARGUMENTS HEMODYNAMIQUES

a.- Le Cathétérisme

D'un intérêt majeur, le cathétérisme des cavités droites nous permet d'apprécier l'importance de l'hypertension pulmonaire. Celle-ci est en général franche, égale ou supérieure aux $\frac{2}{3}$ de la pression systémique. Mais son appréciation reste assez difficile du fait des conditions particulières de l'examen (nécessité d'une prémédication notamment).

Le cathétérisme nous fournit ensuite une estimation de l'intensité du shunt gauche-droit. Ce calcul des débits, comme à l'habitude basé sur le principe de FICK, se heurte chez le nourrisson à des difficultés d'appréciation. Il semble plus logique, pour éviter les erreurs de technique dans l'évaluation de la consommation d'oxygène, d'utiliser le rapport
$$\frac{\text{débit pulmonaire}}{\text{débit systémique}}$$
.

La plupart des auteurs estiment qu'un rapport égal ou supérieur à 1,5 est témoin d'un shunt gauche-droit encore important.

Le calcul des résistances resterait l'élément théorique le plus précis de l'indication opératoire, mais il se heurte aussi, chez le nourrisson, à des difficultés d'appréciation.

b.- L'Angiographie

L'angiographie sélective du ventricule gauche, lorsqu'elle est pratiquée pour éliminer une importante anomalie pédiculaire associée ou la coexistence d'un canal artériel, peut montrer une imprégnation importante des cavités droites à partir du ventricule gauche, donnant ainsi une idée approximative de l'intensité du shunt gauche-droit.

Quant à l'angiographie droite par injection sélective du produit opaque dans l'artère pulmonaire, elle donne une idée de l'état de l'arbre artériel et de ses ramifications.

Théoriquement, les cas où l'hypertension pulmonaire s'accompagne d'une augmentation des résistances artériolaires montreraient souvent une périphérie vasculaire déshabillée avec des images terminales dites "en arbre mort". C'est en fait rarement le cas chez le nourrisson.

Rares sont cependant les cas où il est facile de distinguer sur l'angiographie les formes d'hypertension pulmonaire "cinétique" et les formes à résistances fixées.

Ce bilan clinique et hémodynamique reste donc indispensable à la sélection d'un certain nombre de candidats à l'intervention palliative.

Il ne saurait être question cependant d'être systématique dans l'indication du "Banding" dans toute CIV à gros débit.

Il paraît indispensable de n'envisager ce traitement qu'après une période de traitement médical d'épreuve, adéquat et suffisamment prolongé. C'est pour cette raison que nous hésitons à poser les indications chez de tout jeunes nourrissons, dont il est encore difficile de prévoir les effets d'un traitement médical bien conduit. C'est ainsi, également, que nous éliminons de nos indications les cas qui ont dépassé la 1ère année ou les 18 mois, pensant qu'un tel délai a laissé à la sélection naturelle le temps de jouer son rôle et qu'après un tel laps de temps, la menace vitale a toutes les chances d'aller en diminuant sous couvert, bien entendu, d'une surveillance médicale.

En définitive, seules les formes entre 6 et 18 mois, qui sont en insuffisance cardiaque permanente ou récidivantes malgré un traitement médical bien conduit, nous semblent susceptible de bénéficier du geste palliatif de Cerclage de l'Artère Pulmonaire.

ABREVIATIONS RENCONTREES DANS NOS OBSERVATIONS

AP	Artère pulmonaire
B ₁	1er bruit
B ₂	2ème bruit
BBD	Bloc de branche droit
<u>DP</u>	<u>Débit pulmonaire</u>
<u>DS</u>	<u>Débit systémique</u>
ECG	Electrocardiogramme
HVG	Hypertrophie ventriculaire gauche
HVC	Hypertrophie ventriculaire combinée
HVD	Hypertrophie ventriculaire droite
HTP	Hypertension pulmonaire
ICT	Index cardiothoracique
OG	Oreillette gauche
pVD	Pression ventriculaire droite
pAP	Pression artère pulmonaire
RP	Rétrécissement pulmonaire
Rx	Examen radiologique
VG, VD	Ventricule gauche, ventricule droit.

IV. NOS OBSERVATIONS

1

NOU... Thierry

né le 13.6.58;

PN : 2,500 kg.

3 bronchopneumopathies (4 mois, 9 mois, 10 mois).

1 an : Service Professeur MICHAUD (CIV n° 2)

- . hypotrophie : 6,600 kg, dyspnée d'effort, pas de cyanose.
- . séméiologie de CIV.
- . Rx : hypertrophie ventriculaire. Hiles élargis pulsatiles, hypervascularisation pulmonaire.
- . ECG type combiné, axe gauche.
- . Cathétérisme droit pVD 44/4.
- . Angiographie (VD) : CIV.

Intervention le 2.7.59

Décès les mois suivants de cause inconnue.

2

TAR... Alain, Service du Docteur BETHENOD (obs. n° 447)

né le 28.5.58.

PN 3,600 kg.

2 bronchopneumopathies (10 mois, 1 an).

A 1 an : Service Prof. MICHAUD (CIV n° 3)

- . hypotrophie (6,530 kg), dyspnée d'effort, thorax en carène.
- . séméiologie de CIV typique.
- . Rx : hypertrophie biventriculaire, hypervascularisation majeure, dilatation OG possible.
- . ECG type combiné.
- . Cathétérisme D : pVD = 74/-2 + 8 ; moyenne 45 (peu de variations sous apport d'oxygène). pAP = 68/30, moyenne 42.

Intervention (8.7.59): avant striction pAP = 75
après striction pAP = 60.

Décès 3 jours après l'intervention (atélectasie).

Biopsie pulmonaire peropératoire : épaississement de l'intima et de l'adventice des grosses artérioles.

Vérification anatomique : CIV admettant l'index. Cristosupraventricularis très importante faisant hernie dans la chambre infundibulaire basse.

3

VAL... Chantal
née le 1.11.1960

PN 2,400 kg.

2 mois 1/2 : Service Prof. MICHAUD (CIV n° 15)

- . dyspnée et sudations après effort, hypotrophie (3,900 kg),
- . gros souffle systolique parasternal gauche, petit thrill discret,
- . Rx : Cardiomégalie (ICT 59,6 %), hypervascularisation pulmonaire,
- . ECG : hypertrophie ventriculaire combinée discrète, BBD incomplet,
- . Cathétérisme (VD) pVD = 60/15, moyenne 37
(VG) pVG = 85/20, moyenne 50,
- . Angiographie (VG) : grosse CIV, circulation pulmonaire à peu près normale.

Intervention le 7.1.61, gradient VD.AP = 30.

Décès le même jour (syndrome de défaillance cardiaque progressive).

4

DAU... Didier, Service du Pr MONNET (obs. n° + 1369)
né le 8.12.1961.

PN 3,100 kg.

3 mois

- . défaillance cardiaque et pneumopathie, hypotrophie (4,250 kg),
- . séméiologie de CIV à gros débit,
- . Rx : hypertrophie biventriculaire, hypervascularisation pulmonaire,
- . ECG : axe G, activité gauche dominante.

Intervention le 12.4.62

15 mois : 10,340 kg.

2 ans et 4 mois : évolution vers un comportement type Fallot.

4 ans et 3 mois : aspect de tétralogie extrême, cyanose très marquée, hippocratismes digitaux, polyglobulie. Pas de signes d'insuffisance cardiaque.

Angio (VD) : sténose serrée, infundibuluro non épaissi, dextroposition très marquée. Enorme CIV.

pVD 90/0 + 10.

5 ans 1/2 : décès brutal la veille de la réintervention (ablation de la lacette).

Vérification anatomique (voir le chapitre des résultats).

5 DEV... Jean Christophe, Service du Prof. MONNET (Obs. + 1534).
né le 2.1.1962.

PN 4,250 kg.

4 mois :

- . défaillance cardiaque, surinfection pulmonaire,
- . hypotrophie (5,020 kg),
- . séméiologie de shunt gauche-droit à gros débit,
- . Rx : gros coeur, hypervascularisation pulmonaire,
- . ECG type combiné à franche prédominance gauche

Intervention le 17.5.1962, avant striction pAP = 50
après striction pAP = 35.

5 ans 1/2 : 17,500 kg, ni cyanose, ni dyspnée, séméiologie de RP, ECG type combiné avec HVD prédominante.

6 CHA... Dominique, Service Prof. MONNET (Obs. n° + 1729).
Né le 27.4.1962.

PN 3,400 kg.

2 mois : défaillance cardiaque.

3 mois : pneumopathie aiguë.

8 mois : stagnation pondérale (5,800 kg),

- . séméiologie de CIV à gros débit,
- . Rx : hypertrophie biventriculaire, saillie OG probable, hypervascularisation pulmonaire majeure,
- . ECG type combiné.

Intervention le 8.1.63 : gradient VD.AP = 30.

1 an 1/2 : 13,250 kg, sémiologie inchangée, diminution progressive du volume cardiaque, arrêt de tout traitement.

5 ans et 5 mois : polypnée d'effort, ECG d'HVD, télédiastolique droite augmentée (pVD = 90/0 + 10).

Angiographie (VD) : striction importante de la lacette qui semble avoir glissé un peu en arrière.

Phonocardiogramme type RP.

Réintervention sous CEC le 10.1.68 : obturation de la CIV. La lacette étant incorporée, incision pulmonaire refermée par une pièce ovale de péricarde.

7

AUT... Anne Marie, Service du Docteur BETHENOD (obs. n° 2081).
née le 24.5.1962.

PN 4 kg.

5 mois : défaillance cardiaque, stagnation pondérale.

6 mois : pneumopathie, persistance des signes d'insuffisance cardiaque.

8 mois : 5,850 kg

- . sémiologie de CIV large, hypertrophie biventriculaire très importante,
- . Rx, avec hypervascularisation pulmonaire majeure, saillie OG probable,
- . ECG type combiné, BBD incomplet.

Intervention le 22.1.63, gradient VD.AP = 40.

2 ans : 12,120 kg.

4 ans 4 mois : 17,800 kg, ni cyanose, ni dyspnée, sémiologie type RP, persistance d'une hypervascularisation pulmonaire. ECG type HVC avec BBD.

8

GAU... Sophie, Service du Prof. MONNET (obs. n° + 2512).
née le 2.7.1962.

PN 2,910 kg.

Surinfection pulmonaire permanente.

8 mois : hypotrophie 5,100 kg, défaillance cardiaque débutante.

- . sémiologie de shunt gauche-droit à gros débit,

- . Rx : hypertrophie biventriculaire pulmonaire d'allure anévrysmale.
- . ECG type combiné.
- . Cathétérisme (VD) $\frac{DP}{DS} = 1,66$.

Intervention le 23.4.63 avant striction pAP = 60
après striction pAP = 50.

14 mois : 6,230 kg. Arrêt du traitement tonicardiaque. Sémiologie inchangée. Périphérie pulmonaire plus claire.

5 ans et 4 mois : 14 kg, quelques épisodes de transpiration, sémiologie de RP. Réintervention à envisager.

9 BRU... Patrick, Service du Prof. MONNET (obs. n° + 2840).
Né le 12.8.1962.

PN 2,800 kg.

6 mois : 5 kg.

8 mois : 5,300 kg.

9 mois : 5,800 kg. Transpirations profuses, surinfection pulmonaire permanente, défaillance cardiaque.

- . sémiologie de shunt gauche-droit important avec B2 clangoreux,
- . Rx : hypertrophie biventriculaire, hypervascularisation pulmonaire, saillie de l'artère pulmonaire, dilatation anévrysmale de ses branches secondaires.
- . ECG de type combiné avec HVD prédominante.

Intervention le 7.5.63 : avant striction AP = 55
après striction AP = 50.

11 mois : 9 kg.

4 ans et 2 mois : 15 kg. Sémiologie de RP. Poumons encore hypervascularisés. ECG d'HVD.

5 ans et 4 mois : 16,300 kg. Apparition dyspnée d'effort et cyanose occasionnelle des lèvres.

10 TIS... Jacqueline, Service du Prof. JEUNE (obs. Cobrat 3791)
Née le 16.9.1962.

PN 3,140 kg.

4 mois : pneumopathie, défaillance cardiaque.

8 mois : stagnation pondérale.

9 mois : 6,700 kg.

- . sémiologie typique de CIV,
- . Rx : hypertrophie biventriculaire, hypervascularisation pulmonaire, saillie de l'artère pulmonaire.
- . ECG type combiné.
- . Cathétérisme (VD) $\frac{DP}{DS} = 1;90$.

Intervention 10.7.63, gradient VD.AP = 30.

5 ans et 4 mois : 15,500 kg

Phonocardiogramme type RP, discrète stase auriculaire droite,

Réintervention à envisager prochainement.

11 PAG... Angèle, Service du Prof. FRANCOIS (obs. Fr 4603).
Née le 11.1.1963.

PN 3,100 kg.

1 mois : bronchopneumopathie aiguë sévère.

8 mois : 5,680 kg.

10 mois :

- . polypnée, hypotrophie (5,470 kg),
- . souffle protosystolique assez bref au 4ème EIG, frémissement très limité, B2 claqué,
- . Rx : cardiomégalie, stase pulmonaire intense, dilatation anévrysmale de toutes les branches de l'artère pulmonaire,
- . ECG type HVC avec HVD dominante,
- . Cathétérisme (VD) $\frac{DP}{DS} = 2$.

pAP = 80 - 90/40, moyenne 60.

Intervention le 20.12.63, gradient VD.AP = 25.

Biopsie pulmonaire peropératoire : épaississement de l'adventice, intégrité de la media et de l'intima sauf au niveau d'une artériole de petit calibre.

2 ans 1/2 : 10,100 kg.

3 ans et 10 mois : 11,500 kg.

- . essoufflement progressif, transpirations à l'effort, pas de cyanose,
- . souffle systolique de pointe, souffle systolo-diastolique énorme avec claquement de B₁, B₂ maximum au foyer pulmonaire,
- . frémissement important systolo-diastolique sur tout le pré-cordium,
- . Rx : saillie de l'artère pulmonaire. Persistance de l'hyper-vascularisation pulmonaire, dilatation des branches de l'artère pulmonaire.
- . Cathétérisme (VD) : pAP 70/40, moyenne 55.
- . Angiographie (VD) : images du type "HTP fixée",
shunt gauche-droit très important
authentique insuffisance pulmonaire dans
le ventricule droit.
- Angiographie (VG) : dextroposition de l'aorte,
canal artériel impossible à éliminer.

4 ans et 8 mois : 12,900 kg.

Mêmes signes d'auscultation.

12 / COI... Martine
née en juin 1963.

PN 4,350 kg.

Pousse tant bien que mal, sans incident majeur.

1 an : stagnation pondérale 7,200 kg,

- . souffle systolique 1 à 2/6 endapexien-xyphoïdien, sans thrill, faisant penser à un souffle d'éjection.
- . Rx : cardiomégalie, hypervascularisation pulmonaire.
- . ECG type HVD avec BBD incomplet.
- . Cathétérisme (VD) : $\frac{DP}{DS} = 1,5$.

$$pAP = \frac{65 \text{ à } 90}{40} \text{ moyenne } 60$$

$$pVD = 70 \text{ à } 90/-10, + 10.$$

Intervention le 16.6.64 : avant striction pAP = 55
après striction pAP = 40 à 50.

22 mois : Reste très hypotrophique (1,500 kg depuis l'intervention).

2 ans et 9 mois : 11,400 kg, surcharge vasculaire pulmonaire.

3 ans et 9 mois : vie normale. Ni dyspnée, ni cyanose. Sémiologie de RP. Poumons clairs. ECG type HVD.

13 CHE... Jean-Jacques
né le 21.10.1963.

PN 2,970 kg.

2 pneumopathies (1 mois et 7 mois).

7 mois :

- . dyspnée d'effort, hypotrophie : 4,900 kg,
- . sémiologie de shunt gauche-droit,
- . Rx : cardiomégalie (ICT 63,2 %). Hypervascularisation pulmonaire nette.
- . ECG axe droit, type HVC à prédominance diastolique gauche,
- . Cathétérisme (VD) pAP = 50/5, moyenne 35.

Intervention le 24.10.64 : avant striction pAP = 35 à 40, moyenne 25,
après striction pAP = 25 à 30 (moyenne 20).

3 ans et 7 mois : 12 kg, sémiologie de CIV, pas de cyanose. Persistance d'une légère hypervascularisation pulmonaire.

14 FOI... Didier, Service Prof. JEUNE (obs. 5928 A III 4)
né le 28.10.1963.

PN 2,840 kg.

11 mois : 5,750 kg.

12 mois :

- . défaillance cardiaque majeure, hypotrophie (6,250 kg),
- . tableau d'une HTP associée à un shunt gauche-droit, souffle systolique bref avec un certain retard sur le 1er bruit. B2 claqué, clangoreux, perceptible à la palpation.
- . Rx : cardiomégalie (ICT 60,1 %). Saillie énorme de l'oreillette gauche, hypervascularisation pulmonaire,
- . ECG type HVC.
- . Cathétérisme (VD) : pAP = 76/52, moyenne 34,
- . Angiographie (VD) CIV à gros débit.

Intervention le 17.11.64, avant striction pAP 75/40,
après striction pAP 70/40.

Décès 3 jours plus tard (défaillance cardio-respiratoire aiguë).

Biopsie pulmonaire : aspect d'artériolite.

Vérification anatomique : dilatation anévrysmale de l'artère pulmonaire se propageant le long de ses branches, large CIV.

15 DES... Isabelle, Service Prof. FRANCOIS (obs. Fr 2115)
née le 2.7.1965.

PN 3,800 kg.

2 mois : scène dramatique de défaillance cardiaque aiguë.

2 mois 1/2 :

- . nouvelle défaillance cardiaque, hypotrophie extrême : 3,750 kg.
- . sémiologie de CIV à gros débit.
- . Rx : hypervascularisation pulmonaire. Dilatation des branches pulmonaires. Coeur modérément augmenté de volume avec saillie du 2ème arc,
- . ECG type HVC à prédominance D.
- . Cathétérisme (VD) : pVD = 80/0 + 12.

Intervention : 7.10.65, gradient VD.AP = 30.

4 mois : 4,660 kg, arrêt du traitement tonicardiaque.

11 mois : 7,640 kg.

16 mois : 10 kg. Ni dyspnée, ni cyanose. Sémiologie de RP. Diminution de la vascularisation pulmonaire.

16 LAC... Michèle, Service Dr BETHENOD (obs. n° 4006),
née le 10.11.1965.

PN 3,640 kg.

3 épisodes de défaillance cardiaque (2 mois, 4 mois, 7 mois). Hypotrophie
2 bronchopneumopathies (2 mois, 4 mois).

1 an :

- . hypotrophie (6,300 kg),
- . Rx : hypertrophie biventriculaire (ICT 64,2 %). Surcharge vasculaire pulmonaire.
- . ECG : axe gauche, tracé de type combiné,
- . Cathétérisme pVD = 65/0 + 15.

Intervention : le 24.11.1966.

13 mois : 6,780 kg.

17 mois : 8,640 kg. Amélioration très importante du retard psychomoteur.

2 ans : 11,250 kg, beau bébé.

17 / DAR... Nathalie, Service Prof. FRANCOIS (Fr 4960).

Née le 3.6.1966.

PN 3,300 kg.

6 mois : 4,600 kg.

- . Episode pulmonaire aigu dramatique,
- . défaillance cardiaque quelques jours plus tard,
- . séméiologie de shunt gauche-droit majeur avec HTP,
- . Rx : hypertrophie importante biventriculaire
(ICT 61,5 %)
hypervascularisation pulmonaire majeure.
dilatation des branches pulmonaires de 1er et 2ème ordre.
- . ECG type HVC.
- . Cathétérisme (VG) : pVG = 100/0 + 15.

Intervention : 25.1.67 avant striction pAP = 45
après striction pAP = 40.

Suites immédiates marquées par des signes d'insuffisance cardiaque.
A deux reprises, arrêt cardiaque et pause respiratoire.

1 an :

- . prise pondérale faible (6,500 kg). Séméiologie inchangée.
- . diminution nette du volume cardiaque et de la vascularisation pulmonaire.

18 mois :

- . 7,500 kg. Localisation inchangée du souffle, mais déplacement du frémissement à la base.
Pas de cyanose.
- . Digitalisation modérée malgré l'absence de signes d'insuffisance cardiaque.
- . Rx sans grand changement.
Retard psychomoteur considérable (s'asseyait à peine).

18 PAL... Irène, Service Prof. LARBRE (obs. 4270 N+).
née le 28.8.1965.

PN 3,800 kg.

2 mois : pneumopathie.

9 mois : hypotrophie (6 kg),

- . sémilogie de shunt gauche-droit important.
- . Rx : saillie très anormale du 2ème arc, dilatation très importante des branches de l'artère pulmonaire, cardiomégalie (ICT 53,3 %).
- . ECG de type combiné.
- . Angio (VG) : large CIV, possibilité d'un canal artériel, dilatation majeure de l'artère pulmonaire s'expliquant par une insuffisance pulmonaire fonctionnelle, position de l'infundibulum anormale sans transposition vraie.

Intervention le 1.6.67 avant striction pAP = 70,
après striction pAP = 50/55.

19 FLO... David, Service Prof. MONNET (obs. M 4969)
Né le 26.12.1966.

PN 3,300 kg.

5 mois : défaillance cardiaque.

7 mois : défaillance cardiaque. 5,350 kg.

9 mois : 5,800 kg.

- . sémilogie de shunt gauche-droit à gros débit,
- . Rx : cardiomégalie (ICT 59,1 %). Hypervascularisation pulmonaire modérée. Empreinte oesophagienne évoquant sous-clavière anormale.
- . Cathétérisme (VG) : pVG 80/20.
- . Angiographie (VG) : large CIV. Artère sous-clavière droite rétro-oesophagienne.

Intervention le 22.9.67, avant striction pAP = 100,
après striction pAP = 90.

13 mois : 6 kg, dyspnée permanente, stagnation pondérale, augmentation du volume cardiaque.

20 THI... Chantal, Service Prof. JEUNE (Colrat, 9515 A III 4)
Née le 15.10.1966.

PN 3 kg.

8 mois : pneumopathie, hypotrophie (5 kg).

10 mois : défaillance cardiaque rebelle.

1 an :

- . pneumopathie, stagnation pondérale (6 kg),
- . sémiologie de large CIV,
- . Rx : hypertrophie biventriculaire, dilatation OG,
- . ECG type combiné,
- . cathétérisme (VG) pVG = 65/ +12.
- . angiographie (VG) : large CIV, pas de canal artériel.

Intervention le 14.11.67 avant striction pAP = 70/30,
après striction pAP = 65.

21 GAU... Olivier, Service Prof. FRANCOIS (obs. Fr 6389)
Né le 17.9.1966.

PN : 2,800 kg.

2 mois : plusieurs bronchites, stagnation pondérale.

13 mois : polypnée, hypotrophie (7,220 kg),
. sémiologie de grosse CIV, impression de composante diastolique au foyer du canal,
. Rx : hypertrophie biventriculaire importante. Hypervascularisation pulmonaire modérée,
. ECG de type combiné,
. Angiographie (VG) : large CIV. Il ne semble pas y avoir de canal.

Intervention le 15.11.67.

Décédé 3 jours après dans un tableau de collapsus peut-être secondaire à une dilatation aiguë de l'estomac.

22 SEN... Valérie, Service Prof. JEUNE (Colrat)
Née le 7.12.1964.

15 jours : défaillance cardiaque.

2 mois :

- . après la survenue d'une pneumopathie, nouvelle défaillance cardiaque, hypotrophie (4 kg),
- . souffle systolique intense sur tout le précordium et dans le dos. Pas de frémissement. Fémorales non perçues.
- . Rx : cardiomégalie et relèvement de l'apex. Hypervascularisation pulmonaire. Saillie auriculaire gauche.
- . ECG de surcharge ventriculaire droite élective.

- . Angiographie (VG) : CIV importante. Très nette coarctation de l'aorte. Petit canal sus-isthmique.

Intervention le 9.3.65. Lagature et section du canal. Opération de Crafoord. La pression dans l'artère pulmonaire n'étant pas diminuée : "Banding".

Décès brutal le soir même de l'intervention.

23 JAN... Philippe
Né en février 1963.
PN 4,600 kg.

14 mois : 8,500 kg. Dyspnée, sudations.

- . souffle d'éjection parasternal G. 3/6. Roulement diastolique de pointe,
- . Rx : gros coeur, hiles pulsatiles,
- . ECG : HVD,
- . cathétérisme (VD) pVD 90/5, $\frac{DP}{DS} = 1,44$.
- . angiographie (VD) : CIV à gros débit probable, dilatation notable de l'artère pulmonaire et de ses branches avec hyper-vascularisation pulmonaire. Situation anormale des vaisseaux de la base : artère pulmonaire très en arrière, accolée à l'aorte en canon de fusil.

Intervention le 9.5.64 avant striction pAP = 60,
après striction pAP = 45.

2 ans : 10,500 kg.

3 ans et 9 mois : 16 kg. Cyanose intermittente au cours des cris et des efforts. Polyglobulie (9 millions GR).

- . Cathétérisme (VD) pVD 90/0 + 10
pVG 90/0 + 7.
- . Angiographie (VD) : image de cerclage très serré. Image de transposition des gros vaisseaux.

4 ans et 7 mois : détresse respiratoire. Malaises cérébraux.

Réintervention le 14.10.67. Tentative d'anastomose aorte-artère pulmonaire droite. Arrêt cardiaque en diastole.

24 GES... Chantal, Service Prof. JEUNE (obs. Colrat 7265 A III 4)
Née le 26.9.1965.
PN 2,700 kg.

2 mois : défaillance cardiaque.

6 mois : hypotrophie majeure (400 g ces 4 derniers mois). Bronchopneumopathie sévère.

16 mois :

- . 5,500 kg, pneumopathie grave,
- . hypotrophie majeure (5,700 kg),
- . Rx : cardiomégalie modérée, saillie de l'artère pulmonaire, hypervascularisation pulmonaire,
- . ECG à HVD prédominante,
- . cathétérisme (VD) 2 tentatives, 2 échecs du fait de l'existence d'une veine cave supérieure gauche anormale.

Intervention (le 9.3.67) avant striction pAP = 70,
après striction pAP = 65.

Décès 15 jours après dans un tableau de collapsus brutal.

Vérification anatomique : Très gros canal artériel. Large CIV. Veine cave supérieure gauche anormale, hypoplasie de l'isthme.

V. NOS RESULTATS

Cette étude porte sur 24 cas opérés à la Clinique de Chirurgie Cardiaque du Professeur MICHAUD entre 1959 (1er "Banding" 2.7.59) et 1967.

Sur ces 24 cas :

- 21 concernent des CIV isolées,
- 3 des CIV compliquées d'autres malformations.

1) LES CIV ISOLEES

Résultats immédiats

Sur 21 cas, notre série comporte 5 décès peropératoires ou immédiatement post-opératoires. Un cas dont nous avons appris indirectement le décès (date non précisée) est également inclus dans cette série.

Au total, notre pourcentage de mortalité immédiate s'élève à 23,8 %.

Les causes de ces décès semblent pouvoir être attribuées soit à des cas d'hypertensions pulmonaires fixées associées à la CIV (obs. 2 et 14) prouvées histologiquement à l'autopsie, soit à des questions de technique opératoire : striction excessive de l'artère pulmonaire entraînant une défaillance cardiaque (obs. 3 et 14). A ce sujet, signalons une différence de mortalité entre la période qui marqua nos premiers essais (1959-1962 : 3 cas = 3 décès) et la période actuelle (18 cas = 2 décès).

Résultats lointains

Parmi nos 16 survivants, il faut d'emblée distinguer 2 groupes :

- 4 cas dont la survie est de moins de 1 an, chez lesquels il nous paraît encore difficile d'apprécier l'efficacité du geste,
- 12 cas qui ont survécu plus de un an. Dans ce groupe, l'intervention la plus ancienne remonte à 5 ans et 8 mois. 9 cas dont la surveillance moyenne est de 4 ans 1/2 nous ont permis de suivre l'évolution.

- . Habituellement, la période immédiatement post-opératoire reste une période difficile, troublée par des difficultés ventilatoires et de réanimations fréquentes chez ces enfants à l'état général médiocre, hypotrophiques, infectés et en insuffisance cardiaque permanente. La digitalisation, la prévention ou le traitement des complications pulmonaires, l'oxygénothérapie, les diurétiques sont alors des armes capitales pour faire franchir un cap extrêmement difficile pendant un délai d'une semaine environ. La défaillance cardiaque peut alors, et cela est aussi signalé par d'autres auteurs, faire envisager la reprise opératoire pour supprimer la lacette qui réalise un obstacle excessif à l'évacuation d'un ventricule droit déjà hypertrophié et dilaté.
- . Après un laps de temps plus ou moins long, en moyenne de quelques semaines, se manifeste une amélioration progressive. L'insuffisance cardiaque est cliniquement moins nette, marquée par une diminution progressive de la dyspnée. Les doses de digitaline peuvent être progressivement réduite.

Parallèlement, l'état général s'améliore. Mais le signe qui nous a semblé le plus manifeste (36) reste la reprise pondérale. Quelques chiffres étayent cette constatation :

- gain de poids de 3,300 kg en 8 mois dans l'observation n° 6,
- prise pondérale de 6,270 kg en 16 mois dans l'observation n° 7,
- 5,220 kg en 8 mois dans l'observation n° 4,
- mais le cas le plus spectaculaire est celui d'un enfant qui, en deux mois, a gagné 3,200 kg (observation n° 9).

Un des avantages majeurs de cette reprise pondérale rapide est de permettre d'envisager, dans un délai plus ou moins long (de 2 à 4 ans en moyenne) l'intervention sous circulation extra-corporelle.

Mais, dans certains cas, l'évolution est moins immédiatement favorable comme le montrent nos observations n° 12 et 15.

Il nous a semblé que ces variations d'évolution étaient probablement liées en partie à l'importance de la striction elle-même de l'artère pulmonaire qui conditionne en définitive la réduction de débit.

De même, l'amélioration radiologique n'est pas immédiatement manifeste. Elle se traduit dans certains cas par une diminution appréciable de la

vascularisation pulmonaire et par la stabilisation du volume cardiaque.

Dans d'autres cas, elle reste plus discutable sur la simple radiographie standard, surtout dans les cas d'hypertension pulmonaire marquée.

Parallèlement à cette évolution clinique se constitue une séméiologie de rétrécissement pulmonaire. Le maximum du souffle est habituellement repéré au foyer pulmonaire alors qu'il était auparavant au 4ème espace intercostal gauche.

Il en va de même du frémissement. Même à l'oreille, le souffle a déjà les caractéristiques d'un souffle d'éjection ; par contre, le 2ème bruit semble respecté, sans diminution franche d'intensité.

Le phonocardiogramme dans 2 cas (observations n° 6 et 10) nous a confirmé l'enregistrement au foyer pulmonaire d'un souffle systolique de forte intensité.

- Observation n° 6 : "gros souffle systolique maximum au foyer pulmonaire avec intervalle B2 A - B2 P de 0,08 seconde, ce qui laisse prévoir une importante pression ventriculaire droite. L'aspect du souffle est celui d'un rétrécissement pulmonaire valvulaire. A noter que le souffle commence nettement avant l'ascension carotidienne d'où probabilité d'une régurgitation à travers la CIV".
- Observation n° 10 : phonocardiogramme particulièrement intéressant car suggestif d'un véritable rétrécissement pulmonaire avec souffle systolique de type éjection et non de type CIV et écart B2 A - B2 P à 0,10 seconde. Pression ventriculaire droite probable à 100 mm de mercure".

Le tracé électrocardiographique évolue parallèlement vers une surcharge ventriculaire droite plus marquée.

Parmi nos 12 survivants de plus de 1 an :

- 4 résultats nous paraissent excellents (observations n° 5, 6, 10 et 12 ; les 6 autres (obs. 7, 8, 9, 13, 15, 16), bien que favorables, sont encore incomplets.
- 1 seul (observation n° 4) a eu une évolution cyanogène avec un tableau progressif rappelant celui de la tétralogie de Fallot.

Cette cyanose apparut seulement deux ans après le "banding". Elle ne s'accompagnait pas de squatting, ni de manifestations d'anoxie aiguë cérébrale. Cependant, dès l'âge de 3 ans 1/2, l'hippocratisme était manifeste et le problème du diagnostic clinique et radiologique de Fallot ne faisait pas de doute : l'indication de réintervention en vue de supprimer la lacette fut alors envisagée.

L'enfant a finalement été hospitalisé en raison de l'apparition de signes d'insuffisance cardiaque. Une angiographie ventriculaire droite, effectuée d'urgence 2 mois et demi avant le décès montrait à la partie haute de l'infundibulum une sténose très serrée en virole. La dextroposition était très marquée avec imprégnation de l'aorte avant l'artère pulmonaire. Il existait un reflux dans le ventricule gauche à travers une large CIV mais l'imprégnation du ventricule gauche nous a sans doute gênés dans l'appréciation d'un reflux auriculaire droit très vraisemblable à la relecture des clichés.

L'enfant paraît bien être décédé dans des signes d'insuffisance ventriculaire droite, malheureusement la veille même du jour où était prévue sa réintervention sous circulation extra-corporelle.

La vérification anatomique devait montrer :

- a) L'existence d'une large CIV de 1 cm de diamètre.
- b) Une striction très serrée de l'artère pulmonaire sans incorporation de la lacette à la paroi.
- c) Une hypertrophie du ventricule droit majeure intéressant non seulement le muscle, mais la crista supraventricularis qui paraissait saillir dans l'infundibulum, posant le problème d'un rétrécissement infundibulaire préalable à toute striction de l'artère pulmonaire et qui serait passé initialement inaperçu. Il paraît bien difficile de conclure entre une évolution vraie d'une CIV vers une tétralogie de Fallot ou la préexistence chez cet enfant de dispositions anatomiques déjà plus ou moins apparentées à un Fallot.

- Un deuxième cas, actuellement en vie, paraît avoir une évolution à part de nos autres CIV. L'indication initiale était d'ailleurs posée dans une optique un peu différente de nos cas habituels.

L'enfant se présentait d'emblée avec une séméiologie d'hypertension pulmonaire sévère, 2ème bruit claqué et clangoreux, souffle protosystolique bref, dilation sévère de l'artère pulmonaire au niveau du 2ème arc et des branches.

Revue 3 ans après, nous avons la surprise de constater l'existence d'une séméiologie systolique et diastolique, maximum au foyer pulmonaire, qui nous conduit à pratiquer une double angiographie.

Une angiographie sélective ventriculaire gauche confirma la présence d'une large CIV avec dextroposition de l'aorte, mais ne put éliminer un canal artériel.

L'angiographie sélective droite montrait des images d'hypertension pulmonaire sévère de type "hypertension pulmonaire fixée" et nous donna la clef de l'interprétation du souffle diastolique en montrant un reflux artère pulmonaire-ventricule droit, témoin d'une insuffisance pulmonaire probablement "fonctionnelle".

Il semblerait donc bien que, dans ce cas précis, le "banding" ait peu modifié l'évolution d'une hypertension pulmonaire d'emblée sévère ou tout au moins qu'il ne l'ait nullement améliorée.

Notre expérience de réintervention sous circulation extra-corporelle est encore limitée du fait de la date d'intervention relativement récente de nos cas.

Un seul cas (observation n° 6) fut opéré le 10 janvier 1968 : après obturation de la CIV par un patch de téflon très fin fixé par une couronne de points séparés très rapprochés, le tronc de l'artère pulmonaire fut incisé verticalement et refermé par une pièce ovale de péricarde.

L'ablation simple de la lacette n'était pas possible du fait de son incorporation à la paroi de l'artère pulmonaire. Les pressions obtenues après correction étaient, pour le ventricule droit, de 50/10 mm de mercure et de 35 mm de mercure pour l'artère pulmonaire

1) CHA... Dominique (observation n° 6)

ANGIOGRAPHIE SELECTIVE VENTRICULAIRE DROITE, FACE (I) ET PROFIL (II)

1'' 2/6 de seconde :

Noter la position haute de la lacette qui paraît être remontée jusqu'à la bifurcation de l'artère pulmonaire.

L'infundibulum est large.

Pas d'imprégnation de l'aorte.

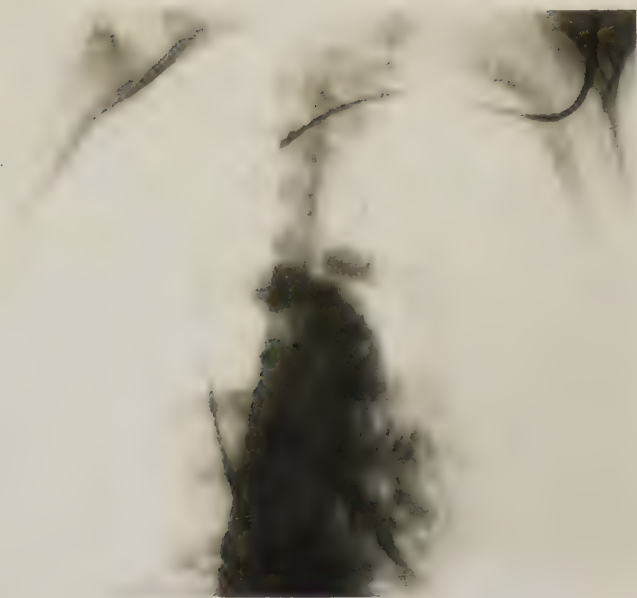
2) DAU... Didier (observation n° 4)

ANGIOGRAPHIE SELECTIVE VENTRICULAIRE DROITE, FACE (III) ET PROFIL (IV)

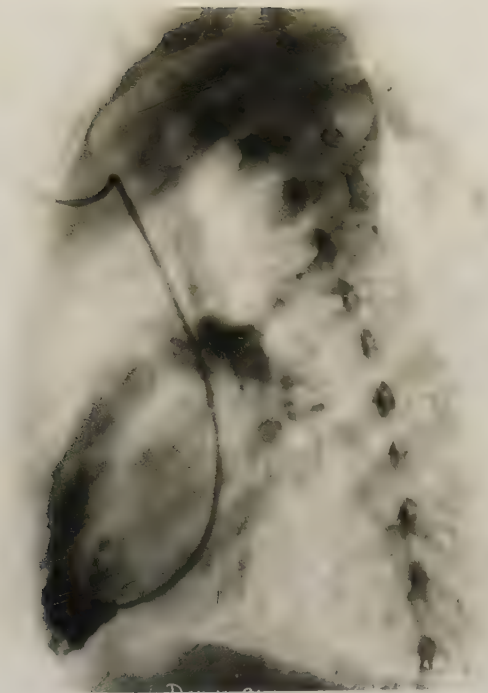
Imprégnation massive de l'aorte à partir du ventricule droit, alors que les branches de l'artère pulmonaire ne sont pas visibles.

Image de striction en virole de la partie haute de l'infundibulum.

Reflux du produit opaque du ventricule droit dans le ventricule gauche et peut-être aussi dans l'oreillette droite.



I



II



III



IV

Problèmes posés par la réintervention

Il nous semble que l'âge de 5 ou 6 ans corresponde à l'évolution habituelle où la réintervention apparaît comme nécessaire. A la période d'amélioration succède habituellement une réapparition de signes d'intolérance qui témoignent probablement d'un serrage relatif de la lacette.

Dans notre observation n° 6, ces manifestations d'intolérance étaient traduites par une polypnée d'effort de plus en plus importante et un début d'insuffisance cardiaque (télédiastolique du ventricule droit augmenté).

Pour les mêmes raisons (insuffisance cardiaque débutante), nous envisageons prochainement une réintervention de notre cas n° 10 âgé de 5 ans et demi, non encore réinvestigué.

Le problème de l'incorporation de la lacette dans la paroi de l'artère pulmonaire peut créer des difficultés opératoires.

Au cours de notre vérification anatomique de notre observation n° 4, nous avons constaté que l'ablation de la lacette aurait été possible. Dans notre observation n° 6, la lacette apparaissait incorporée à la paroi de l'artère pulmonaire et nous avons préféré, à une dissection longue et minutieuse, le geste rapide d'incision de l'artère complétée par une réfection ovalaire de péricarde.

Dans un autre cas (observation n° 23) où la lacette, perdue dans un tissu scléreux, fut impossible à dégager, nous avons fait pratiquer l'examen histologique du fragment artériel intéressé : "fragment constitué par une paroi d'artère élastique qui, en un point, renferme un volumineux amas de corps étrangers correspondant à du matériel chirurgical ; l'adventice de l'artère est fibreuse, inflammatoire, avec de nombreux filets nerveux".

L'image de la striction est toujours très nette comme nous l'ont montré nos quatre angiographies après "banding". Il arrive parfois (obs. n° 6) que la lacette se déplace un peu en arrière, au départ de la branche pulmonaire gauche.

L'angiographie nous permet encore d'apprécier la largeur de l'infundibulum. Il y a là une nette différence avec la tétralogie de Fallot et l'on peut espérer éviter, dans la plupart des cas, une infundibulotomie, ce qui fut

réalisable lors de notre première réintervention.

Cet unique cas de réintervention illustre, de façon moins théorique, nos considérations antérieures. Il a été très instructif au double point de vue anatomique et technique. En effet, il n'existait pas d'hypertrophie infundibulaire consécutive à la striction de l'artère pulmonaire, aucune excision myocardique ne fut donc nécessaire. D'autre part, il semble beaucoup plus simple de ne pas chercher à enlever la lacette plus ou moins incrustée dans la paroi de l'artère pulmonaire, mais de se contenter de la sectionner au cours de l'artériotomie pulmonaire qui est ensuite agrandie, soit par une pièce protétique, soit par une simple suture transversale. C'est du reste ce que conseille COOLEY qui a la plus grosse expérience de ces réinterventions.

L'absence d'hypertrophie infundibulaire a aussi l'avantage de permettre d'utiliser la voie auriculaire droite pour atteindre et obturer la CIV, ce qui permet de respecter au maximum le myocarde ventriculaire droit et sa puissance de contraction post-opératoire.

2) LES CIV COMPLIQUEES D'AUTRES MALFORMATIONS

Nous en rapportons 3 cas.

- Un cas (observation n° 23) associant une CIV à une malposition pédiculaire mourut 3 ans et demi après le "banding" au cours de la réintervention (arrêt cardiaque en diastole).

- Un cas (observation n° 24) associait une large CIV à une hypoplasie de l'isthme avec canal artériel sous-jacent et veine cave supérieure gauche anormale.

Il décéda 15 jours après l'intervention dans un tableau d'insuffisance cardiaque.

- Un cas de sténose de l'isthme associée à une large CIV (observation n° 22) fut opéré par la technique de CRAFOORD avec résection d'un gros canal artériel, mais la persistance de signes d'hypervascularisation pulmonaire et d'un thrill, témoins d'une large CIV, nous ont décidé à tenter un "banding". Le problème de l'association d'un "banding" et de la résection d'une coarctation peut donc reposer sur l'appréciation du degré de striction, rendue encore plus difficile après une première intervention.

Actuellement, certains auteurs discutent l'indication de chirurgie palliative dans les malformations associant une CIV à une communication interauriculaire ou dans les cas de canal atrio-ventriculaire.

Personnellement, nous estimons que la striction de l'artère pulmonaire apparaît moins logique lorsque le maximum du shunt se fait à l'étage auriculaire, les risques d'insuffisance cardiaque étant alors optimum.

Toutefois, un récent article de J. SOMERVILLE (37) rapporte 4 succès chez 12 nourrissons porteurs d'un canal atrio-ventriculaire.

-oOo-

CONCLUSIONS

La notion clinique d'une survie prolongée des shunts gauche-droit à gros débit, lorsque ceux-ci sont associés à une sténose pulmonaire, a conduit DAMMAN & MULLER, en 1951, à réaliser chez l'homme un cerclage partiel de l'artère pulmonaire par une lacette large.

Le but essentiel de ce type d'intervention reste de protéger la circulation pulmonaire contre les méfaits d'un hyperdébit et, dans une certaine mesure, de soulager l'insuffisance cardiaque qui résulte d'une surcharge du travail ventriculaire gauche.

Les auteurs estiment que cette intervention palliative, destinée à des nourrissons directement menacés par le risque vital d'une CIV large dans les premiers mois de la vie, doit être strictement limitée aux indications suivantes :

- Age inférieur à 18 mois. Les tout premiers mois de la vie sont à exclure en raison d'adaptation circulatoire néo-natale des artères pulmonaires.
- Insuffisance cardiaque grave et récidivante, rebelle à un traitement médical adéquat, avec arrêt du développement pondéral compromettant l'utilisation rapide d'une circulation extra corporelle pour la correction définitive de la malformation.
- Arguments cliniques et hémodynamiques en faveur d'un large shunt gauche-droit à l'échelle ventriculaire, avec hypertension pulmonaire sévère.

Notre expérience à la Clinique de Chirurgie Cardiaque du Professeur MICHAUD se décompose en deux périodes :

- période 1959-1962 : 3 indications opératoires, 3 décès.
- période 1962-1967 : 18 indications opératoires, 3 décès.

- Mortalité 1959-1962 : 100 %
- Mortalité opératoire 1962-1967 : 11,1 %
- Mortalité opératoire globale : 5 décès, soit 23,8 %.

Les décès des 3 premières tentatives nous semblent résulter d'erreurs d'indications ou de techniques (sténose trop serrée).

Parmi les 16 survivants :

- . 12 survies de plus de un an parmi lesquelles
 - 1 décès tardif 5 ans après le "Banding" (cas d'évolution cyanogène vers une Tétralogie de FALLOT mort spontanément la veille de la réintervention),
 - 1 réintervention sous circulation extra corporelle (guérison).
- . 4 survies de moins de un an : résultats encore discutables.

Le Président de la Thèse :

P. MICHAUD

Vu et permis d'imprimer
LYON, le 25 janvier 1968

Le Recteur, Président du
Conseil de l'Université :

Vu, le Doyen :

J.F. CIER

P. LOUIS

TABLE DES MATIERES

Introduction	page	1
Physiopathologie des communications interventriculaires à gros débit du nourrisson	"	3
Indications opératoires, arguments cliniques et hémodynamiques	"	7
Observations	"	13
Résultats	"	26
Conclusions	"	35
Bibliographie		

B I B L I O G R A P H I E

- 1.- MARQUIS R.M.
Ventricular septal defect in early childhood.
Brit. heart J. 1950, 12, 265-276.
- 2.- BOESEN I., VENDEL S.
Postmortal diagnosis in 1137 infants under the age of 4 years with congenital heart disease.
Acta Poediat . 1955, 44, 392.
- 3.- HOLMAN E., BECK C.S.
The physiological reponse of the circulatory system to experimental alterations. The effect of aortic and pulmonary stenosis.
J. Clin. Invest. 1926, 3, 283-298.
- 4.- GERBODE F., SELZER A.
Experimental cardiac hypertrophy, acute effect of pulmonic and aortic stenosis.
Surgery, 1948, 24, 505.
- 5.- HUFNAGEL C.A., ROE B.B., BARGER A.C.
A technique for producing pulmonary artery stenosis.
Surgery, 1951, 29, 77.
- 6.- CLATWORTHY H.W., SAKO Jr Y., CHISHOLM T.C., CULMER C., VARCO R.L.
Thoracic aortic coarctation ; its experimental production in dogs with special reference to technical methods capable of inducing significant intraluminal stenosis.
Surgery, 1950, 28, 245.
- 7.- MULLER W.H., DAMMAN J.F.
The surgical significance of pulmonary hypertension.
Circulation, 1952, 136, 495-509.
- 8.- CIVIN W., EDWARDS J.E.
Pathology of the pulmonary vascular tree. A comparison of the intra-pulmonary arteries in Eisenmenger's Complex and in Stenosis of Ostium infundibuli Associated with biventricular origin in the aorta.
Circulation, 1950, 2, 545.

- 9.- GOLDBERG H., SILBER E.N., GORDON A., KATZ L.
The dynamics of Eisenmenger's complex. An integration of the pathologic, physiologic and clinical features.
Circulation, 1951, 4, 343.
- 10.- BLALOCK A.
Personal communication, september 1951.
- 11.- MULLER J.R., DAMMAN J.F.
The treatment of certain congenital malformation of the heart by the creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow. A preliminary report.
Surgery Gynecology and Obstetrics, 1952, 95, 213-219.
- 12.- STEWART, CRAWFORD
Amer. Journ. Pathology, 1933, 9, 637.
- 13.- OLD J.W., RUSSEL W.O.
Necrotizing pulmonary arteritis occurring with congenital heart disease (Eisenmenger complex).
Amer. J. Pathology 1950, 26, 789.
- 14.- EDWARDS J.E., CHAMBERLIN W.B.
The structure of the intrapulmonary arteries in cor triloculare biatriatum with subaortic stenosis.
Circulation 1951, 3, 524.
- 15.- HEATH D., EDWARDS J.E.
The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease.
A description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital cardiac septal defects.
Circulation, 1958, 18, 533-547.
- 16.- MULLER J.R., DAMMAN J.F., HEAD W.H.
Changes in pulmonary vessels produced by experimental pulmonary hypertension.
Surgery, 1953, 34, 363.

- 17.- LUCAS J.R., ADAMS J.R., ANDERSON R.C., MEYNE N.G., LILLEHEI C.W.,
VARCO R.L.
The natural history of isolated ventricular septal defect. A serial
physiologic study.
Circulation, 1961, 24, 1372.
- 18.- VLIERS A., BRUINS C.
Le rétrécissement palliatif de l'artère pulmonaire (Indications et
résultats dans 61 cas).
Arch. Franç. de Péd. 1967, 24, 5-21.
- 19.- ARCILLA R.A., AGUSTSSON M.H., BICOFF J.P., LYNFIELD J., WEINBERG M.,
FELL E.H., GASUL B.M.
Further observations on the natural history of isolated ventricular
septal defects in infancy and childhood.
Serial cardiac catheterizations studies in 75 patients.
Circulation 1963, 28, 560-571.
- 20.- LYNFIELD J., GASUL B.M., ARCILLA R.A., LUAN L.L.
The natural history of ventricular septal defects in infancy and
childhood.
Amer. Journ. Med. 1961, 30, 357.
- 21.- DOWNING D.F.
Recatheterization of the right heart in ventricular septal defect.
Amer. heart J., 1959, 57, 669.
- 22.- NADAS A.S., RUDOLPH A.M., GROSS R.E.
Pulmonary arterial hypertension in congenital heart disease.
Circulation, 1960, 22, 1041.
- 23.- HOWITT G., WADE E.G.
Repeat catheterization in ventricular septal defect and pulmonary
hypertension.
British heart J., 1962, 29, 649.
- 24.- GASUL B.M., DILLON R.F., VRLA V.
Further observations of the natural course of ventricular septal
defects. New clinical and physiologic data.
Circulation 1957, 16, 885.

- 25.- WALKER W.J., GARCIA-GONZALEZ E., HALL R.J., CZARNECKI S.W.,
FRANKLIN B.B., DAS S.K., CHEITLIN M.D.
Interventricular septal defect. Analysis of 415 catheterized cases,
ninety with serial hemodynamic studies.
Circulation 1965, 31, 54.
- 26.- KAY E.B., ZIMMERMAN H.A., CROSS F.S.
Considerations in the surgical treatment of ventricular septal defects.
J. thorac surgery, 1955, 30, 452.
- 27.- AULD P.A.M., JOHNSON A.L., GIBBONS J.E., Mc GREGOR M.
Changes in pulmonary vascular resistance in infants and children
with left to right intracardiac shunts.
Circulation 1963, 27, 257-260.
- 28.- WEIDMAN W.H., DUSHANE J.N., KINCAID O.W.
Observations concerning progressive pulmonary vascular obstruction in
children with ventricular septal defects.
Amer. heart J. 1963, 65, 148.
- 29.- LUCAS R.V., ADAMS P., ANDERSON R.C., MEYNE N.G., LILLEHEI C.W.,
VARCO R.L.
The natural history of isolated ventricular septal defect.
Circulation 1961, 24, 1372-1387.
- 30.- LILLEHEI C.W.
Contributions of open cardiotomy to the correction of congenital and
acquired cardiac disease.
New England J. Med. 1958, 258, 1044.
- 31.- BROTHMAKER L., CAMPBELL M.
The natural history of ventricular septal defect.
British heart J., 1958, 20, 97.
- 32.- ABBAS H.J., CARROLL S.E., COLES J.C.
Spontaneous closure of a membranous ventricular septal defect.
British M.J. 1962, 2, 1162.

- 33.- EVANS J.R., ROWE R.D., KEITH J.D.
Spontaneous closure of ventricular septal defects.
Circulation 1960, 22, 1044.
- 34.- SIMMONS R.L., MOLLER J.H., EDWARDS J.E.
Anatomic evidence for spontaneous closure of ventricular septal defect.
Circulation 1966, 34, n° 1, 38.
- 35.- HOFFMAN J.I.E., RUDOLPH A.M.
The natural history of ventricular septal defects in infancy.
Amer. J. of Cardiology, 1965, 16, 634.
- 36.- VERNEY R.N., MICHAUD P., SAUBIER E., VIARD H., GRAVIER J.
Cerclage de l'artère pulmonaire dans les CIV du nourrisson.
Arch. mal. du coeur, 1965, 58, 112-121.
- 37.- SOMERVILLE J., AGNEW T., STARK J., WATERSTON D.J., ABERDEEN E.,
CARTER R.E.B. & Coll. (Hosp. sick children, London).
Banding of the pulmonary artery for common atrioventricular canal.
Brit. Heart J., 1967, 29, n° 6, 816.

